MEGAOESOPHAGE IDIOPATHIQUE

DEFINITION :

Cardiospasme : Groupe d'anomalies de la motricité qui comprend :

- ***Absence du péristaltisme*** sur le corps de l'œsophage.
- ***Défaut du sphincter inférieur qui est hypertonique*** au repos et ne se relâche pas normalement au moment de la déglutition

Achalasie œsophagienne.

Maladie motrice primaire de l'œsophage ; On appelle maladie primaire de la motricité œsophagienne ; les maladies qui touchent principalement ou exclusivement le segment digestif.

FREQUENCE :

- Estimée à 0.5-2 cas/ an pour 100.000 habitants.
- Sexe : les deux sexes sont touchés de façon égale
- Age : tous les âges de la vie mais découverte le plus svt entre 40-60 ans.

RAPPEL ANATOMIQUE :

L'œsophage diffère du point de vue structural des autres segments du tube digestif par sa musculature formée à la fois de muscle strié dans sa partie haute et de muscles lisses en large proportion dans sa partie inférieure.

On décrit deux couches musculaires

- Interne circulaire.
- Externe : longitudinale.

Avec entre ces deux couches ***le plexus d'Auerbach*** et dans la sous-muqueuse ***le plexus de Meissner***.

En absence du plexus d'Auerbach les fibres longitudinales deviennent atones avec perte du péristaltisme avec contracture des fibres circulaires déterminant un spasme.

PHYSIOPATHOLOGIE :

La cause est inconnue mais on admet que la cause principale est un désordre neuro-musculaire

L'atteinte du SNE (nerf vague) comme celle du SNI semble maintenant bien établie.

ANATOMOPATHOLOGIE :

1) Macroscopie :
   a) Sur les 2-4 derniers cm l'œsophage est de calibre étroit et possède une couche musculaire d'épaisseur normale.
   b) Au-dessus ; augmentation du calibre, remontant plus ou moins haut avec musculaire svt épaissie et la muqueuse fréquemment inflammatoire parfois ulcérée.
   c) Néoplasme parfois surajouté ; siégeant svt en pleine zone dilatée, il est de type malpighien.
2) Microscopie :
   a) Altération spécifique des cellules musculaires surtout celle du plexus d'Auerbach presque toujours anormales ; raréfiées voire absentes ou infiltrées de cellules mononuclées.

CLINIQUE :

1) SF :
   a) Dysphagie :
      - Toujours présente ;
      - Sélective pour les solides, plus rarement élective pour les liquides.
      - évolution capricieuse mais à long terme elle tend à s'accentuer
      - Dite paradoxale ; concernant surtout les liquides ; Fait non constant.
      - Particularités :
        - Intolérance aux liquides chauds ou glacés
        - Soulagée par ingestion massive de liquides au cours des repas.
        - Amélioration du passage de la position couchée à la position debout et par l'effort d'expiration glotte fermée.

   b) Régurgitations : 60-90% des cas
   Pendant ou au cours des repas puis surviennent à distance, favorisée par le décubitus qui doit faire craindre l'aspiration du liquide de rétention vers les voies respiratoires.

   c) Toux nocturne : 30-60% des cas,

   d) Hémorragie : en absence de complications elle est rare

e) Fond psychologique ; des malades atteints, comporte classiquement une composante anxieuse.
f) EG ; fonction de l'intensité et surtout de l'ancienneté de la dysphagie

♦ Un amaigrissement modéré accompagne les poussées dysphagiques puis se répare et avec l'évolution; l'EG et l'amaigrissement devient net et permanent.

2) Examen clinique : pauvre en dehors des complications.

3) Images RX :

a) Examen dynamique : transit baryté

♦ Normal au premier cm de la partie œsophagienne cervicale

♦ Au-delà le malade mis couché, on constate des mouvements de va-et-vient du produit de contraste

♦ Contractions tertiaires et absence d'ouverture du SIO expliquent la non suffisance des passages vers l'estomac

♦ Les principaux signes RX varient avec l'évolution

- Au début :
  ⇒ Œsophage normal
  ⇒ Ouverture insuffisante du cardia
  ⇒ Rétention du produit sur les clichés en position debout.

- Plus tard :
  ⇒ Rétention nette
  ⇒ Corps de l'œsophage légèrement distendu dans sa partie moyenne.
- Formes très évoluées :
  ⇒ Ensemble de l'œsophage distendu
  ⇒ Disparition de la poche à air gastrique
  ⇒ En position debout ; niveau horizontal sépare la rétention liquidienne de l'air retenu dans l'œsophage distendu, image parfois visible au téléthorax sans préparation.
  ⇒ Image de volumineux œsophage sinueux non contractile appartient aux formes longtemps négligées.
  ⇒ Aspect en chaussette ou de siphon couché sur le bord droit du diaphragme.

4) Manométrie : Fournit les arguments diagnostiques avec trois anomalies principales caractérisant l'achalasie :
   a) Absence de péristaltisme œsophagien
   b) Défaut de relaxation du SIO
   c) Elevation de la pression basale du sphincter.

5) Endoscopie : N'est pas nécessaire au diagnostic ; elle permet
   - D'éliminer certains autres mégaoesophage, notamment celui secondaire à un cancer
   - Recherche d'éventuel cancer greffé

   a) Cas vus tôt : aspect normal
   b) Formes évoluées : Endoscopie difficile vue la stase alimentaire, doit être faite après lavage abondant,
   - ♦ A ce stade on repère difficilement l'entrée du segments inférieur de l'œsophage
   - ♦ Dans le corps la lumière est dilatée
   - ♦ Parois flasques et se collabent en larges plis
   - ♦ Muqueuse blanchâtre ou rouge(œsophagite de stase).
   - ♦ Parfois zones dépolies suspectées à biopsier.
   - ♦ C'est à ce stade qu'il faut rechercher les épithéliomas.

FORMES EVOLUTIVES ET COMPLICATIONS :

Classification en fonction du degré de distension du corps de l'œsophage évalué sur les cliché RX

- **Stade I** : diamètre <4 cm
- **Stade II** : 4< diamètre <5 cm
- **Stade III** : diamètre > 6 cm

L'évolution spontanée se fait vers la distension progressive

1) Complications respiratoires :
   a) Fréquence 10% environ
   b) Provoquées par l'aspiration vers les voies aériennes des aliments et sécrétions stagnant dans le corps de l'œsophage
   c) Favorisées par décubitus, régurgitation et toux nocturne
   d) Des complications aiguës septiques pvt survenir avec constitution à bas bruit de bronchéctasies, fibrose pulmonaire exposant à l'IRC.

2) Greffe néoplasique :
   a) Fréquence 2-6%
   b) Age de survenue : 50 ans environ ; 10 ans plus tôt que les formes habituelles du cancer de l'œsophage.
   c) Complication tardive de la maladie motrice après une évolution d'environ 20 années en moyenne.
   d) L'endoscopie doit déceler de telle lésion
   e) Pronostic défavorable
   f) Survie de quelques mois
   g) Il est probable que le cancer est favorisé par l'œsophagite de stase.

FORMES CLINIQUES :

1) Doulοureuse : dysphagie minime et svt méconnue ; avec à la manométrie des contraction très amples
2) Chez l'enfant : svt méconnu ;
   a) Symptomatologie dominée par les régurgitations
      - ♦ Précoce ; contenant les aliments non digérés.
      - ♦ Tardives ; après les repas, traduisant un mégaoesophage important.
         - Dysphagie constante, parfois intermittente en tout cas progressive
         - AEG avec amaigrissement considérable
         - L'attention est attirée par les signes respiratoires :
            - ⇒ Toux nocturne par aspiration brachéale
            - ⇒ Dyspnée
            - ⇒ Images pulmonaires, parfois niveau liquide médiastinal.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

1) Cancer du cardia : étendu à la sous-muqueuse du bas œsophage, dérivant la lumière œsophagienne sans oblitérer la muqueuse ; provoquant une rétention
   a) Le cancer qui s'étend au bas œsophage est plus rigide que le cardiospasme
   b) Si un peu de baryte passe dans l'estomac, le cancer peut être détecter par apanage montrant une ulcération ou un bourgeonnement.
   c) Le degré de dilatation est en général moins important dans le cancer.

d) Une activité péristaltique existe dans l'œsophage bien que modifiée lorsque l'obstruction est cancéreuse.

2) Sclérodermie : dans de rares cas où l'œsophage est le seul organe atteint par une sclérose
   - ♦ Un test au chlorure de methacoline peut aider au diagnostic
     - Le muscle dénervé de l'achalasie réagit par de violentes contractions à l'injection du produit alors que dans la sclérodermie ; le muscle ne réagit pas.

3) Sténose peptique : Le RGO qui a provoqué la sténose entraîne une rétraction de l'œsophage avec jonction cardiotubérositaire intra-thoracique.

4) HH : compliquée d'œsophagite.

5) Spasme diffus de l'œsophage : éliminer par la présence d'une activité péristaltique

Dans tous les cas douteux la manométrie tranchera.

TRAITEMENT :

A. Buts : Lever l'obstacle fonctionnel ainsi que le spasme et le défaut de relaxation entraînés au niveau du SIO.

B. Moyens :

Médicaux :

a) Dérivés nitrés d'action lente (risordan)
b) Hydralazine, antihypotenseur qui agit sur les muscles lisses (NEPRESSOL).
c) Inhibiteurs calciques comme Nifédipine.
   - ♦ Intérêt de ces médicaments est très limité en pratique mais leur intérêt est pharmacologique et physiopathologique
     - ⇒ On doit considérer que l'on dispose en fait de deux méthodes thérapeutiques ; dilatations instrumentales et myotome de Heller.

1) Dilatations instrumentales : Visant à obtenir une élongation des fibres musculaires circulaires du SIO
   - ♦ Dilatateurs mécaniques

- ♦ Dilatateurs hydrostatiques
- ♦ Dilatateur pneumatique
  - Contrôle radio-télévisuel indispensable avec contrôle manométrique
  - La durée de la dilatation est de quelques minutes.

- ♦ <u>Contre-indications</u> :
  - Diverticule épiphrénique
  - Œsophagite de stase
  - Cancer associé
  - Mégaoesophage compliqué de sténose ou de perforation.

- ♦ <u>Résultats :</u>
  - 77% de bons résultats
  - 7% d'échec.

- ♦ <u>complications</u>
  - Perforation du bas œsophage : 2.3 %
    - ⇒ Douleur persistante plus de 30 mn après dilatation
    - ⇒ Survenue de fièvre dans les heures qui suivent
    - ⇒ Emphysème sous-cutané rare
    - ⇒ Emphysème médiastinal plus fréquent.
    - ⇒ Traitement ; médical.
      - * Suspension de l'alimentation
      - * ATB
      - * Alimentation entérale.
      - * Sinon chirurgie.

2) <u>Traitement chirurgical</u> : Myotome de Heller avec d'excellents résultats et risque opératoire minime

a) Techniques

- ♦ 1912 : Heller : deux incisions verticales, l'une antérieure et l'autre postérieure
- ♦ 1918 Groeveldt modifie la technique en réalisant uniquement une myotomie antérieure.
- ♦ Traitement spécifique des cardiospasmes ; l'opération de Heller est une cardio myotomie extra-muqueuse.
  - But : fendre l'anneau inextensible e fibres circulaires dépourvues d'innervation vagale

◆ La voie d'abord peut être abdominale ou thoracique.

- **<u>Heller par voie abdominale :</u>**
  ⇒ La myotom[illegible] commencée au bas œsophage, au [illegible]ectant les fibres du X gauche. [illegible]e clivage entre musculeuse et [illegible]vé la myotomie est prolongée [illegible] aux ciseaux.
  ⇒ Cette myotomie est montée le plus haut possible vers le thorax et arrêter dés que le contrôle visuel n'est plus possible
  ⇒ Vers le bas : On s'arrête au niveau de l'angle de His.
  ⇒ Myotomie de 8-10 cm avec une muqueuse qui doit faire franchement hernie sur le moitié au moins de la circonférence

  ⇒ <u>VARIANTES :</u>
  * <u>Gastrotomie haute associée</u> : Introduction du doigt soit pour dilater le cardiospasme, soit pour vérifier la myotomie.
    [Gastrotomie courte horizontale au-dessous du cardia.
  * <u>Myotomie sur sonde à ballonnet</u> avec distension du ballonnet pour contrôler et compléter la myotomie.
  * <u>Myotomie postérieure associée</u> : Plus satisfaisante en théorie
  * <u>Myotomie en bande</u> : ***Lortat Jacobs***. Avantages ; ouvre mieux l'anneau fibreux et oblige à une dissection plus poussée des berges musculaires permet l'étude histologique de l'innervation de l'œsophage.
  * Amarrage des deux berges de la myotomie aux piliers : Maintenant béantes les lèvres de la myotomie, avantage plus théorique que réel.
- **<u>Voie d'abord thoracique :</u>**
  ⇒ Thoracotomie gauche 7 EIC avec ouverture de l'hiatus œsophagien
  ⇒ Œsophage chargé sur deux fils et la myotomie va du cardia à la crosse de l'aorte

⇒ Le montage antireflux est un complément indispensable de toute myotomie
* Adossement de la GT à la berge gauche de la myotomie (Lortat Jacobs).
* Fermeture des piliers avec hémivalve postérieure type Toupet
* Hémivalve antérieure type DOR.

b) Incidents :

- Plaie muqueuse
  - A l'angle tout à fait > de la myotomie
  - En bas vers l'estomac où le décollement est difficile

  ⇒ Si elle est reconnue immédiatement ; suture soigneuse.

c) Complications :

Fistule : exceptionnelle ; spontanément curable si fistule épigastrique, redoutable en cas de fistule œsophagienne ; la réintervention immédiate s'impose.

d) Indications de la voie d'abord

- La majorité des cardiospasmes pvt se traiter par voie abdominale
- ***La voie thoracique est réservée*** :
  - *Aux spasmes étagés*
  - *Aux malades obèses*
  - *Au cas de lésions œsophagienne associée (diverticule épiphrénique)*
  - *En cas d'hésitation avec le diagnostic du cancer œsophagien.*

e) Résultats : Satisfaisants dans 70-90% des cas.

- Les résultats non satisfaisants reconnaissent plusieurs motifs :
  - Mortalité postopératoire précoce d'origine variée
  - Complications immédiates ; liées à la perforation muqueuse opératoire.
  - Persistance de la dysphagie ; myotomie incomplètement profonde « Heller insuffisant ».
  - Réapparition tardive d'une dysphagie par œsophagite par reflux par myotomie trop longue ou en cas de non réfection des mécanismes de continence
- Association diverticule épiphrénique et achalasie :

- En cas de petit diverticule ; avec gène modérée : myotomie par voie abdominale avec surveillance
- Gros diverticule du bas œsophage : abord thoracique gauche triple geste
  ⇒ Diverticulotomie
  ⇒ Myotomie longitudinale remontant au-dessus du collet du diverticule
  ⇒ Opération antireflux (Mark IV).

3) INDICATIONS :

a) Chirurgie si;

- ♦ Achalasie de l'enfant avec dilatations matériellement difficiles ou risquées
- ♦ Achalasie douloureuse « vigourius achalasie ».
- ♦ Achalasie + HH
- ♦ Mégaoeosphage où le néoplasme surajouté est suspecté sans certitude
- ♦ Dolichomégaoesophage
- ♦ Cardiospasme + diverticule épiphrénique

b) Dilatations :

- ♦ Obèse, tarés
- ♦ Grand mental
- ♦ Porteur de tares associées
- ♦ Myotomie insuffisante vue les difficultés de réintervention.

CONCLUSION :

Progrès réalisé par la manométrie permettant un diagnostic précoce et son traitement avant la phase de dilatation œsophagienne.
Cette manométrie permet en outre de contrôler la qualité du résultat chirurgical
La myotomie abdominale permet un fort pourcentage de succès
Quelque soit le traitement proposé et le résultat obtenu ; Une surveillance endoscopique à la recherche d'une greffe néoplasique est d'autant plus impérative que le mégaoesophage est plus ancien.
Le rythme d'une endoscopie tous les trois ans paraît un minime raisonnable.